

(Fig. 141). Une atrophie musculaire aussi étendue entraîne fatalement des troubles fonctionnels graves : citons, entre autres, l'impossibilité presque complète où se trouve le patient de se servir de ses bras, de se relever lorsqu'il est couché : l'état où se trouve le malheureux enfant est vraiment pitoyable. Si le processus s'étend à la partie inférieure du corps — ce qui, à la longue, n'est malheureusement pas rare, — on voit les fessiers, les péroniers, le triceps et le tibial antérieur s'entreprendre à leur tour; la marche acquiert un caractère incertain, vacillant; plus tard, le malade perd l'usage complet de ses jambes. Comme *Bernhardt* l'a fait observer, la participation éventuelle des muscles innervés par les nerfs bulbaires, vient modifier singulièrement le cours et la durée de l'affection.

Les contractions fibrillaires qui sont, pour ainsi dire, de règle dans l'atrophie musculaire progressive, font presque toujours défaut dans l'atrophie juvénile; l'excitabilité électrique ne subit, non plus, aucune altération, à part, naturellement, un degré d'affaiblissement proportionnel à l'atrophie des faisceaux musculaires.

La **marche** de l'affection est essentiellement chronique, et comme les symptômes bulbaires n'ont guère de tendance à se montrer, la durée peut comporter 20 à 30 ans; la terminaison fatale ne devient imminente que si l'atrophie atteint le diaphragme, entraînant ainsi des troubles respiratoires nécessairement mortels.

Le **diagnostic** n'offre aucune difficulté; la localisation du processus, son apparition dans la première jeunesse, la coïncidence de plusieurs cas dans la même famille, la longue durée de l'affection et l'absence des contractions fibrillaires, suffisent amplement pour distinguer l'affection avec l'atrophie spinale.

Le **traitement** consistera principalement à assurer au malade de bons soins corporels et une alimentation appropriée. Dans le but d'arrêter le processus atrophique, on s'est en vain adressé à l'électricité, au massage, à l'hydrothérapie et aux médicaments internes.

La myopathie atrophique progressive, type facio-scapulo-huméral de *Landouzy* et *Déjerine*, déjà décrite par *Duchenne* sous le nom d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, débute par les muscles de la face; il arrive souvent que, avant tout autre symptôme, on soit frappé par la physionomie indifférente, sans expression, du malade, son air endormi, l'absence des plis du front, l'immobilité de la bouche qui l'empêche de fermer les lèvres, de siffler, etc. Il s'y ajoute souvent du lagophtalmus, c'est-à-dire une impossibilité de fermer complètement les yeux, même au prix d'un effort éner-

gique (Fig. 142). Peu à peu, les muscles de l'extrémité supérieure et du tronc s'entreprennent à leur tour, en suivant à peu près le même ordre que dans l'atrophie juvénile. Le cours de la maladie est d'ailleurs le même que dans celle-ci; on n'y observe pas non plus de secousses fibrillaires, ni de troubles de l'excitabilité dans les muscles affectés. Bien que l'absence de la pseudo-hypertrophie distingue le type qui nous occupe, de l'atrophie juvénile où elle a une tendance à se montrer aux extrémités inférieures, il est cependant hors de doute que les deux affections sont identiques; pour des raisons qui nous échappent, tantôt on voit le tissu conjonctif interstitiel proliférer de bonne heure, tantôt on ne peut constater qu'une simple atrophie avec augmentation du nombre de noyaux musculaires,

Fig. 142.



*Myopathie atrophique progressive. Occlusion incomplète de l'œil. (D'après Marie et Guinon).*

et çà et là, formation de vacuoles dans les fibres musculaires. Le **diagnostic** de l'atrophie myopathique progressive est extrêmement facilité par la physionomie que donnent au patient l'affaissement des joues, la chute de la lèvre inférieure, l'occlusion incomplète des paupières : avec un peu d'expérience, on peut souvent le poser au premier coup-d'œil. *Marie et Guinon* ont insisté sur la possibilité de confondre l'affection avec la lèvre anesthésique, au cours de laquelle on observe également de la parésie des muscles de la face. L'inertie de la musculature faciale, compliquée parfois d'une véritable atro-

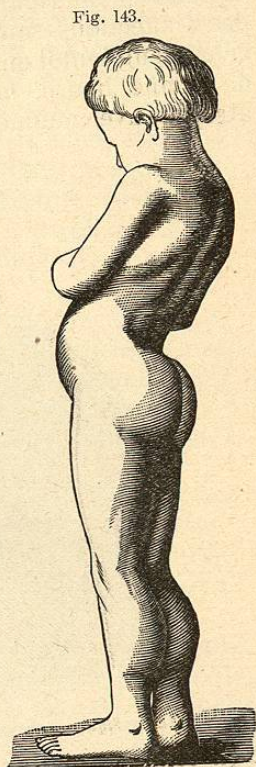
phie, peut constituer une anomalie de nature congénitale; on constate quelquefois, chez les frères ou sœurs d'enfants atteints de myopathie atrophique progressive, une certaine faiblesse dans le développement de ces mêmes muscles de la face sans que l'affection arrive jamais à se caractériser: ce sont là autant de faits fort intéressants que *Strümpell* a signalés, mais qui restent complètement inexpliqués.

Le traitement est le même que celui de l'atrophie juvénile.

La troisième et dernière forme des myopathies en question, est la pseudo-hypertrophie; c'est une augmentation du tissu graisseux interstitiel qui, malgré l'atrophie manifeste de ses fibres musculaires, donne à la partie malade un volume exagéré. Décrite déjà par *Griesinger* (1864) et *Duchenne* (1868), cette affection débute d'ordinaire par la musculature du tronc, et à l'inverse des deux formes précédentes, intéresse plus spécialement la partie inférieure du corps, les régions dorsale et lombaire, ainsi que la cuisse. Le malade peut encore se servir normalement de ses bras et de ses mains, alors que depuis longtemps déjà sa marche a subi, par suite de l'atrophie des extenseurs du dos, les troubles que nous avons déjà décrits antérieurement (p. 355). Il se passe souvent des années avant que l'affection envahisse les extrémités supérieures; cet envahissement est alors le même que dans l'atrophie juvénile.

Le **diagnostic** est facilité par l'aspect des patients; le volume extraordinaire du mollet, des cuisses, des fesses, donne à l'individu quelque chose de colossal et semble dénoncer une force surhumaine (Fig. 143). Mais dès qu'on s'est convaincu que ces masses charnues sont molles, flasques, que l'excitabilité électrique a baissé notablement à la suite de la diminution des fibres musculaires, on comprend facilement comment ces malades à l'aspect athlétique sont faibles et comme privés de l'usage de leurs membres.

L'**étiologie** de l'affection se confond avec celle des deux autres formes d'atrophie: ici aussi, les enfants sont seuls atteints,

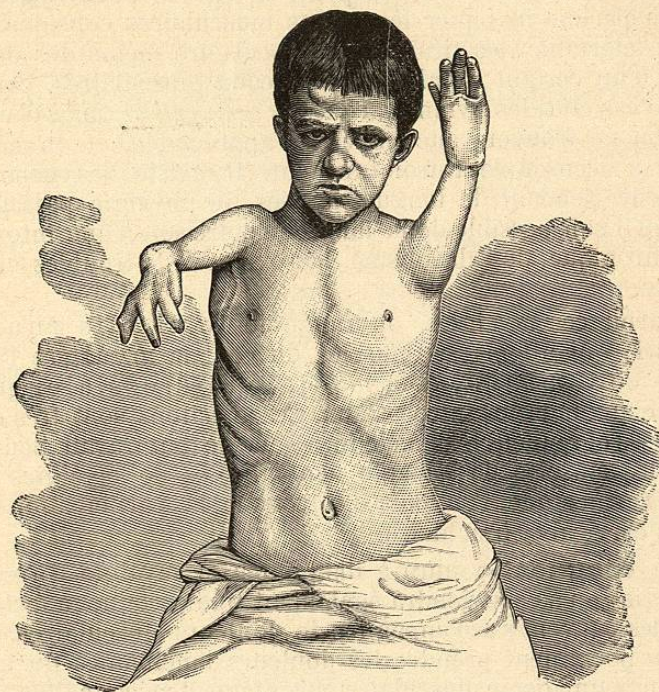


Pseudo-hypertrophie de la musculature des jambes avec atrophie de celle du dos. (D'après Duchenne).

le plus souvent entre 4 et 9 ans, ici aussi, l'atrophie frappe fréquemment plusieurs membres de la même famille, démontrant ainsi l'importance de l'hérédité. Enfin, les contractions fibrillaires ne s'observent pas plus dans cette forme que dans les deux précédentes.

La durée et le traitement n'en diffèrent pas non plus.

Fig. 144.



Absence d'avant-bras. Difformités des doigts. Atrophie des muscles du bras. (Observation personnelle).

L'atrophie congénitale des muscles intéresse surtout les bras et les mains. La fig. 144 représente un cas de malformation de cette espèce; chez un garçon de 13 ans, les avant-bras manquent, certains doigts ont subi un arrêt de croissance, d'autres sont contrefaits.

Je trouve un exemple analogue dans *Wilkin* (*Lancet*, p. 1265, 14 Déc. 1887), où il existait une atrophie du biceps et du brachial antérieur.

L'absence complète de certains muscles constitue une anomalie fort rare; *Erb* a récemment signalé l'absence des deux trapèzes (*Neurol. Centralbl.* 1. 1889). D'autres observa-

tions plus anciennes relataient soit l'absence des pectoraux (*Ziemssen*), soit celle du biceps huméral (*Macalister*), soit enfin celle du deltoïde et des jumeaux (*Gruber*). Ces observations ne présentent aucun intérêt clinique.

On désigne sous le nom de myalgie, ou encore, sous celui de rhumatisme musculaire, certains troubles de sensibilité, de nature anatomique encore très obscure, dont les muscles peuvent devenir le siège. Au point de vue de l'**étiologie**, on pourra parfois invoquer les efforts musculaires considérables ayant déterminé des tiraillements, peut-être même des déchirures d'un certain nombre de faisceaux musculaires, comme c'est le cas chez les gymnasiarques (*"turnwek"*); mais d'autres fois, on ne trouvera aucune cause appréciable, et on en est réduit à accuser le refroidissement. Il existe des gens qui souffrent, pendant de longues années, de myalgie passagère, sans qu'il soit possible de la faire dépendre soit d'une intoxication chronique, de l'alcoolisme, par ex., soit de troubles circulatoires.

Parmi ces myalgies, on range le torticolis rhumatismal, qui atteint les muscles du cou, la myalgie lombaire ou lumbago, et la myalgie intercostale, qui se localise aux muscles intercostaux. Ces affections sont très douloureuses et rendent le malade incapable de tout travail. Souvent aussi, les muscles de l'épaule sont affectés de myalgies fort tenaces, sans que l'on puisse invoquer la participation des plexus cervical et brachial.

Le **diagnostic** aura à distinguer la myalgie d'avec la névralgie; on se souviendra également que certaines affections centrales peuvent s'accompagner de douleurs musculaires. Les novices pourraient prendre les douleurs lancinantes du tabes pour du rhumatisme musculaire chronique et méconnaître ainsi l'affection pendant plusieurs années. On évitera enfin de confondre le rhumatisme musculaire avec le rhumatisme articulaire, en tenant compte de l'état général, température, pouls, etc., ainsi que de l'état de l'articulation, lesquels, dans le rhumatisme musculaire, ne subissent d'habitude aucune altération.

Le **traitement** s'inspirera des causes étiologiques et devra tendre à les écarter; dans les cas récents, on pourra s'adresser, indépendamment des injections de morphine, aux moyens internes, à l'acide salicylique, par ex., mais ne pas s'y attarder s'ils échouent, leur préférer alors les moyens locaux, irritations de la peau par des sinapismes, des frictions, massage et électricité, surtout si l'affection est localisée. En cas contraire, si les douleurs sont erratiques et que la marche de l'affection soit

plutôt chronique, on prescrira des cures sudatoires, bains de vapeurs, bains de boue ou d'aiguilles de pin, et l'ingestion de thermes dits indifférents (Gastein, Johannisbad, Teplitz), des bains sulfureux (Pystian, en Hongrie, entre autres). Comme *ultimum refugium*, on peut encore recommander une cure à l'eau froide dirigée avec intelligence (Gräfenberg, Kaltenleutgeben, Nassau, etc.).

#### Bibliographie.

- Landouzy et Déjerine. De la myopathie atrophique progressive. Revue de Méd. Févr., Mars 1885.
- Marie et Guinon. Formes cliniques de la myopathie progressive primitive, Ibid. Octobre 1885.
- Westphal, Ueber einige Fälle von progressiver Muskelatrophie mit Beteiligung der Gesichtsmuskeln. Charité-Annalen. 1885.
- Charcot, Révision nosographique des atrophies musculaires progressives. Progr. Méd. 7. Mars 1885.
- Mossdorf, Neurol. Centralbl. 1885. IV, I. (Participation de la musculature de la face dans l'atrophie musculaire juvénile).
- Krecke, Münchener med. Wochenschr. 1886, XXXIII, 14—16. (Participation de la face dans l'atrophie musculaire).
- Vulpian, Maladies du système nerveux. 1886, Tom. II, pag. 436.
- Ladame, Contribution à l'étude de la myopathie atrophique progressive. Revue de Méd. Oct. 1886.
- Landouzy, Note sur le facies myopathique et sa valeur dans la sémiotique de l'enfant et de l'adulte. Bull. de la Société méd. des Hôp. Oct. 1886.
- Charcot et Marie, Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Revue de Méd. 1886, VI, 2, pag. 97.
- Landouzy et Déjerine, Nouvelles recherches sur la myopathie atrophique progressive, etc. Revue de Méd. Décembre 1888.
- Lichtheim, Ueber hereditäre progressive Muskelatrophie Schweizer. Corr.-Bl. 1888, XVIII, 19, pag. 603.
- Hitzig, Berl. klin. Wochenschr. 1888, 34, 35.
- Bernhardt, Ueber eine hereditäre Form der progressiven spinalen, mit Bulbärparalyse complicirten Muskelatrophie. Virchow's Archiv. 1888, Bd. 115, 2.
- Lesage, Note sur une forme de myopathie hypertrophique secondaire à la fièvre typhoïde. Revue de Méd. 1888, VIII, 11.
- Sachs, Progressive muscular dystrophies. Journal of nerv. and ment. Diseases. Novbr. 1888, XIII, 11.
- Stern, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie (Juvenile Form, Erb), mit halbseitiger Beteiligung des Gesichtes. Mittheil. aus d. med. Klinik in Königsberg. Leipzig, Vogel, 1888.
- Lorenz, A., Die Contracturen des Kniegelenks bei Quadricepslähmungen. Wiener klin. Wochenschr. 1888, I, 37.
- Lichtheim, Ueber hereditäre progressive Muskelatrophie. Centralbl. f. Nervenheilk. 1888, XI 20.
- Souza, Antonio Veiga de, Zwei Fälle von juveniler Form der Muskelatrophie. Inaug.-Diss. Kiel 1888.

- Troisier et Guinon, Deux nouveaux cas de myopathie progressive primitive chez le père et la fille. Revue de Méd. 1889, IX, 1.
- Rémond, Une observation d'atrophie musculaire myéopathique à type scapulo-huméral. Progr. méd. 1889, 2.
- Sperling, Neurolog. Centralbl. 1889, 3.
- Winkler et van der Weyde. Primaire myopathie (type facio-scapulo-huméral) gecombineerd med. ophthalmoplegia progr. superior. Nederl. Weekbl. 1889, I, 3.
- Scheuthauer, Histol. Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln. Archiv f. Psych. n. Nervenkrankh. 1889, XX, 2.
- Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie Ibid. 1889, XX, 3.
- Herringham, Muscular atrophy of the peroneal type affecting many members of a family. Brain. 1889, XI, pag. 230.
- Pal, Ueber einen Fall von Muskelhypertrophie mit nervösen Symptomen. Wiener klin. Wochenschr. 1889, II, 10.

## Troisième Section.

### Maladies de la substance médullaire spinale.

Les maladies de la moelle épinière sont plus rares que celles du cerveau. La raison en est peut-être dans l'immunité relative des vaisseaux de la moelle, peut-être aussi dans la moindre gravité qu'entraînent les affections vasculaires qu'on peut y rencontrer.

Deux questions se posent également au médecin : quel est le siège de la lésion ? Quelle est la nature de la lésion ? La seconde est importante surtout au point de vue du traitement et du pronostic ; l'une et l'autre ont une valeur égale pour arriver à une appréciation exacte de chaque cas ; aussi le diagnostic topographique doit-il, ici aussi, marcher de pair avec le diagnostic anatomique.

#### I. Lésions de la moelle épinière envisagées au point de vue de leur siège. Diagnostic topographique.

L'intelligence de ce chapitre nécessite quelques remarques d'ordre anatomique.

La moelle épinière, qui fait suite, sans limite bien nette, à la moelle allongée, s'étend depuis le bord supérieur de l'arc de l'atlas jusqu'à la première vertèbre lombaire pour se continuer ensuite dans le cône médullaire, qui est terminé lui-même par une sorte de prolongement filiforme, le *filum terminale*. La queue de cheval est ce tractus de faisceaux nerveux longitudinaux qui accompagnent le *filum terminale* dans les régions lombaire et sacrée de la colonne. Chacune des paires de nerfs spinaux reçoit le nom de la région à hauteur de laquelle elle quitte la colonne vertébrale, bien que sa séparation d'avec la moelle elle-même se soit déjà effectuée plus haut : cependant il importe toujours de savoir à quelle paire correspond exactement telle partie de la moelle ; les trois premières vertèbres cervicales correspondent à l'origine réelle des 3<sup>e</sup>, 4<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> paires cervicales, la 7<sup>e</sup> vertèbre cervicale, à la première paire dorsale. L'apophyse épineuse de la 5<sup>e</sup> vertèbre dorsale correspond à la 7<sup>e</sup> paire dorsale, celle de la 10<sup>e</sup>, à la 12<sup>e</sup> paire, et celle de la 11<sup>e</sup>, à la 1<sup>e</sup> paire lombaire ; la 2<sup>e</sup> paire lombaire sort de la moelle entre la 11<sup>e</sup> et la 12<sup>e</sup> vertèbre dorsale, les 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> paires, vis-à-vis de la 12<sup>e</sup> vertèbre dorsale. Entre celle-ci et la 1<sup>e</sup> vertèbre lombaire, sort la 5<sup>e</sup> paire lombaire et